



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Malformações da cóclea

Sara Cristina da Silva Rodrigues

Maio'19



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Malformações da cóclea

Sara Cristina da Silva Rodrigues

Orientado por:

Dr. Marco Simão

Maio'19

Resumo

A perda auditiva é uma deficiência importante no nosso país e no resto do mundo. O diagnóstico precoce é muito importante, pois o seu atraso pode afetar o desenvolvimento da linguagem, articulação verbal, as habilidades acadêmicas e o desenvolvimento social e emocional.

As malformações do ouvido interno correspondem a cerca de 20% dos casos de perda auditiva neurossensorial congénita. As malformações congénitas resultam de erros durante a embriogénese ou de eventos intrauterinos que afetam o crescimento normal do embrião. Quanto mais complexa for a estrutura, maior a probabilidade de sofrer uma malformação. Assim o estudo da origem das estruturas que formam o aparelho auditivo, tem uma importância fundamental para o diagnóstico clínico.

Através de um melhor conhecimento da malformação do ouvido, o diagnóstico clínico torna-se mais preciso, nomeadamente em relação ao período em que o desenvolvimento foi interrompido, qual o mecanismo fisiopatológico, que outros órgãos poderão ter sido afetados, qual o prognóstico da situação e quais as implicações para o aconselhamento genético.

O implante coclear continua a ser a melhor opção terapêutica, melhorando a capacidade auditiva e a capacidade de fala na maioria dos doentes. Com o desenvolvimento destes implantes torna-se cada vez mais importante o estudo imagiológico para a seleção das indicações cirúrgicas, a escolha do tipo e implante, o planeamento da cirurgia, e a prevenção e identificação de potenciais complicações cirúrgicas. Desta forma, a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) desempenham um papel crucial na avaliação pré-cirúrgica das malformações do ouvido interno.

Existem várias classificações das malformações do ouvido interno, por este motivo é importante ter uma classificação universal que permita a partilha de conhecimentos na comunidade científica.

Palavras chave: malformações do ouvido interno, classificação, diagnóstico, implante coclear

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

Abstract

Hearing loss is a major deficiency in Portugal and in the rest of the world. Early diagnosis is very important because its delay can affect language development, verbal articulation, academic skills and social and emotional development.

Malformations of the inner ear correspond to about 20% of cases of congenital sensorineural hearing loss. Congenital malformations result from errors during embryogenesis or from intrauterine events that affect the normal growth of the embryo. The more complex the structure, the greater the likelihood of malformation. Thus, the study of the origin of the structures that make part of the auditory system, is of major importance for the clinical diagnosis.

Through better knowledge of ear malformations, the clinical diagnosis becomes more precise, especially in relation to the period in which the development was interrupted, the pathophysiological mechanism, which other organs may have been affected, the prognosis of the situation and implications for genetic counseling.

Cochlear implantation continues to be the best therapeutic option, improving hearing capacity and speech ability in most patients. With the development of these implants it becomes increasingly important the imaging study to select the surgical indications, the type and implant choice, the planning of the surgery, and the prevention and identification of potential surgical complications. Thus, computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) play a crucial role in the pre-surgical evaluation of internal ear malformations.

There are several classifications of malformations of the inner ear. It is important to have a universal classification that allows the sharing of knowledge in the scientific community.

Keywords: inner ear malformations, classification, diagnosis, cochlear implantation

This work expresses the opinion of the author and not of FML

Índice

<i>Introdução.....</i>	<i>6</i>
<i>Embriologia do Ouvido Interno.....</i>	<i>7</i>
<i>Classificação das Malformações.....</i>	<i>8</i>
Aplasia labiríntica completa/Aplasia Michel	8
Aplasia Coclear.....	9
Cavidade Comum.....	9
Partição incompleta da cóclea.....	10
Partição incompleta tipo I.....	10
Partição incompleta tipo II.....	10
Partição incompleta tipo III	11
Hipoplasia Coclear	11
Hipoplasia coclear tipo I.....	11
Hipoplasia coclear tipo II.....	12
Hipoplasia coclear tipo III	12
Hipoplasia coclear tipo IV	12
<i>Diagnóstico</i>	<i>13</i>
<i>Os implantes Cocleares no tratamento da Surdez.....</i>	<i>14</i>
<i>Conclusão.....</i>	<i>16</i>
<i>Agradecimentos</i>	<i>17</i>
<i>Bibliografia</i>	<i>18</i>

Introdução

A cóclea, ou labirinto ósseo anterior, desempenha um papel fundamental na audição. Tem uma forma de espiral com 2 voltas e meia e é constituído por 3 compartimentos: rampa vestibular, rampa média ou rampa coclear, rampa timpânica. A rampa vestibular e a rampa timpânica são constituídas por líquido perilinfático, enquanto o líquido endolinfático circula na rampa coclear. A membrana vestibular de Reissner separa a rampa vestibular da rampa coclear e a membrana basilar separa a rampa timpânica da rampa coclear. Na superfície da membrana basilar situa-se o órgão de Corti, que contém uma série de células ciliadas, electromecanicamente sensíveis, sendo os órgãos recetores finais que geram impulsos nervosos em resposta às vibrações sonoras. As ondas sonoras são transmitidas da membrana timpânica através dos ossículos para a janela oval, atravessam a perilinfa da rampa vestibular e da rampa timpânica, desencadeando uma vibração na membrana basal que estimula o órgão de Corti, gerando sinais aferentes do nervo coclear, interpretados pelo córtex auditivo.^[1]

A surdez é a alteração congénita mais frequentemente identificável no recém-nascido. Apesar da ausência de dados epidemiológicos em muitos países, e concretamente em Portugal, a OMS estima que a prevalência da surdez neurosensorial congénita, de grau grave a profundo, seja de 0,5 a 5 por cada mil recém-nascidos ou crianças.^[2] Assim, tornou-se imperativo conhecer a anatomia, o desenvolvimento e a fisiologia da cóclea de forma a poder intervir com sucesso nos casos de surdez ou perda auditiva.^[3]

Embriologia do Ouvido Interno

O ouvido interno é constituído pelo labirinto membranoso, envolvido pelo labirinto ósseo. O labirinto ósseo compreende o vestíbulo, os canais semicirculares e a cóclea. O labirinto membranoso é constituído pelo utrículo, sáculo, canal e saco endolinfático, canais semicirculares e o canal coclear.

O ouvido interno é o primeiro das três partes do ouvido a desenvolver-se. O desenvolvimento é marcado, no início da 4ª semana, pelo espessamento da ectoderme de

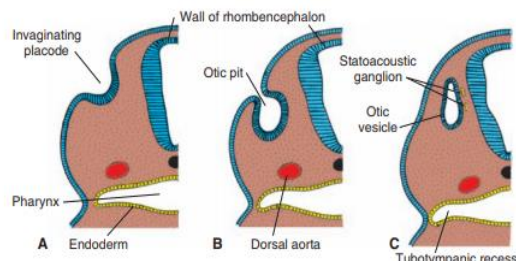


Figura 1 Formação do otocisto^[4]

superfície, o placode ótico. Cada placode ótico invagina até ao mesênquima adjacente formando a fosseta ótica.^[5] As bordas da fosseta aproximam-se e fundem-se, formando o otocisto, o precursor do labirinto membranoso. Durante a 5ª semana, o otocisto diferencia-se em duas partes – a parte utricular dorsal, da qual os pequenos canais endolinfáticos, utrículo e canais semicirculares se originam; a parte sacular ventral, que dá origem ao sáculo e ao canal coclear. O canal coclear cresce rapidamente e em espiral, exibindo uma volta na 7ª semana, 1,5 voltas à 8ª semana e o total de 2,5 voltas entre a 9ª e a 11ª semana. No início do terceiro mês, todos os componentes essenciais do labirinto membranoso são aparentes. O desenvolvimento do sáculo, do utrículo e do canal endolinfático é completado entre a 11ª e a 14ª semana, enquanto, os canais semicirculares entre a 19ª e a 22ª semana e a cóclea entre a 22ª e a 25ª semana.^[6] A cápsula ótica cartilaginosa, mais tarde ossifica e forma o labirinto ósseo do ouvido interno.^[5] O ouvido interno atinge o seu tamanho e formato adulto no período fetal, entre a 20ª e a 22ª semanas.

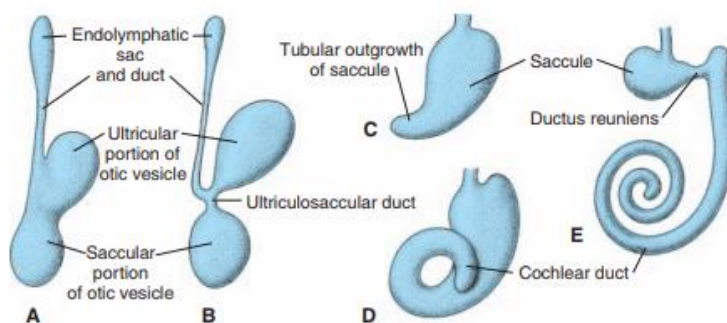


Figura 2 A e B diferenciação do otocisto na parte utricular dorsal com o ducto endolinfático e na parte sacular ventral. C-E ducto coclear na 6ª, 7ª e 8ª semana, respetivamente.^[4]

Classificação das Malformações

Numerosas classificações têm sido propostas. É necessário um sistema de classificação universal que permita determinar a associação entre os diferentes tipos de malformações e o seu prognóstico clínico.^[7] Ao longo do tempo, os sistemas de classificação tornaram-se cada vez mais detalhados, particularmente devido aos novos métodos de imagem, como Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética.^[6] O sistema de classificação mais aceite é o de Sennaroglu, que se baseia na embriogénese.^[7] As malformações da cóclea foram divididas em 6 categorias de gravidade, dependendo do ponto da paragem no seu desenvolvimento. A classificação das malformações cocleares inclui partições incompletas tipo I, tipo II e tipo III.^[6]

Aplasia labiríntica completa/Aplasia Michel

A aplasia labiríntica completa, conhecida como aplasia de Michel, é uma malformação congénita rara, constituindo cerca de 1% das malformações da cóclea.^[8] Caracteriza-se pela ausência completa da cóclea, vestíbulo, canais semicirculares, aqueduto vestibular e aqueduto coclear.^[9]



Figura 3 Aplasia Michel^[9]

A aplasia labiríntica completa resulta da interrupção do desenvolvimento do placóideótico, antes da 3ª semana.^[7] Associa-se a múltiplas anomalias do osso temporal e da base do crânio^[10], das quais a mais característica é a hipoplasia do osso petroso.^[7] Na maioria dos doentes o canal auditivo interno consiste apenas no canal facial e os segmentos labiríntico, timpânico e mastóideo do nervo facial podem ser identificados no osso temporal. O desenvolvimento dos ossículos do ouvido médio é geralmente normal.^[9]

A aplasia labiríntica completa impossibilita obviamente o implante coclear. Sendo a única opção terapêutica o implante tronco cerebral.^[7]

Aplasia Coclear

A aplasia coclear constitui cerca de 3% das malformações da cóclea e é uma contraindicação ao implante coclear.^[7] Caracteriza-se pela ausência da cóclea. O segmento labiríntico do nervo facial é deslocado anteriormente, ocupando a localização normal da cóclea. O vestíbulo e os canais semicirculares ocupam a sua localização anatômica normal.^[9]

Existem 2 subgrupos de acordo com o sistema vestibular acompanhante: aplasia coclear com o labirinto normal e aplasia coclear com o vestíbulo dilatado. É muito importante diferenciar a aplasia coclear com o vestíbulo dilatado de uma deformidade da cavidade comum, dado que tem implicações terapêuticas diferentes. No entanto, em alguns doentes pode ser difícil esta distinção.^[9]

Os ouvidos com aplasia coclear são desprovidas de função auditiva^[11], constituindo uma contraindicação óbvia para o implante coclear.^[7]



Figura 4 Aplasia Coclear com o labirinto normal^[9]



Figura 5 Aplasia coclear com o vestíbulo dilatado^[9]

Cavidade Comum

A cavidade comum resulta da interrupção do desenvolvimento na 4ª semana e corresponde a 25% das malformações.^[7] É definida pela confluência da cóclea e do vestíbulo, formando uma só cavidade ovoide ou redonda.^[9] Há uma ausência completa do modíolo com uma ampla comunicação entre a cavidade e o canal auditivo interno. Os canais semicirculares são geralmente displásicos, embora por vezes sejam normais.^[7] A localização da cavidade comum pode ser



Figura 6 Cavidade Comum (CC)^[9]

anterior, mas geralmente apresenta-se posteriormente à localização normal do labirinto.^[9]

O nervo vestibulococlear, que entra na cavidade comum, teoricamente, contém fibras nervosas cocleares e vestibulares, podendo dessa forma possibilitar o implante coclear.

Partição incompleta da cóclea

As anomalias da partição da cóclea representam um grupo de malformações cocleares, onde há uma clara diferenciação entre a cóclea e o vestíbulo.^[9] Existem 3 tipos de diferentes:

Partição incompleta tipo I

Também designada como malformação cocleovestibular quística, resulta de uma interrupção do desenvolvimento durante a 5ª semana de gestação.^[7, 10]

A cóclea localiza-se na posição anatómica habitual e carece de todo o modíolo, dando uma aparência quística, sem arquitetura interna, com dimensões externas (altura e comprimento) semelhantes a uma cóclea normal. A cóclea é acompanhada por um vestíbulo dilatado, principalmente aumentado.^[6, 7, 9]



Figura 7 Partição incompleta I – imagem cedida pelo Dr David Coutinho

Partição incompleta tipo II

Resulta da interrupção do desenvolvimento durante a 7ª semana de gestação e trata-se da anomalia mais comum das malformações cocleares, responsável por mais de 50%.^[7, 11] Caracteriza-se por um defeito na zona apical do modíolo, resultante da fusão das espiras média e apical, conferindo-lhes um aspeto quístico.^[12] A base do modíolo está presente, ou seja, a espira basal é normal. Associa-se a um vestíbulo

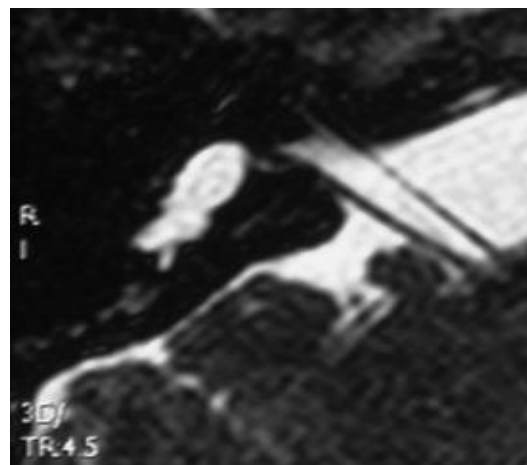


Figura 8 Partição incompleta II - imagem cedida pelo Dr David Coutinho

minimamente dilatado e um aqueduto vestibular alargado, constituindo a tríade da displasia de Mondini.^[7, 9]

Partição incompleta tipo III

É uma doença genética ligada ao cromossoma X com padrão recessivo. A anomalia caracteriza-se pela ausência do modíolo e do septo entre a base da cóclea e o canal auditivo interno. Os septos interescalares estão parcialmente presentes e as dimensões externas da cóclea não diferem das dimensões normais.^[13]

O aqueduto vestibular apresenta-se numa localização anatómica mais interna com diferentes graus de dilatação.^[9]

A cápsula ótica ao redor do labirinto membranoso é mais fina quando comparada com a cóclea normal. Em vez das habituais 3 camadas finais, a cápsula ótica consiste numa camada de endóstio espessa.^[9, 13]

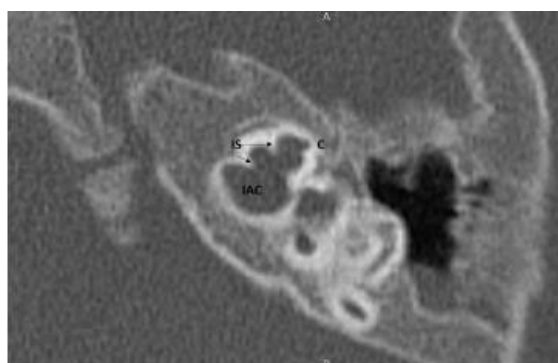


Figura 9 Partição incompleta III. Septo Interescalar (IS), Cóclea (C), Canal auditivo interno (IAC) ^[9]

Hipoplasia Coclear

Uma interrupção durante a sexta semana de gestação resulta numa cóclea hipoplásica, correspondendo a cerca 15% das malformações cocleares.^[11] As dimensões da cóclea hipoplásica são inferiores com uma clara diferenciação entre a cóclea e o vestíbulo.^[7, 9] A cóclea hipoplásica divide-se em 4 subgrupos:

Hipoplasia coclear tipo I

A cóclea é uma pequena saliência redonda com a arquitetura interna severamente deformada. O modíolo e o septo interescalar estão totalmente ausentes.



Figura 10 Hipoplasia coclear tipo I ^[7]

Hipoplasia coclear tipo II

Também designada como cóclea hipoplásica quística. Apresenta dimensões inferiores, sem modíolo nem septo interescalar, com o contorno externo normal. A ausência total do modíolo cria uma ampla conexão com o canal auditivo interno, proporcionando maiores riscos de complicações durante a cirurgia. O aqueduto vestibular pode estar aumentado e o vestíbulo pode estar dilatado.

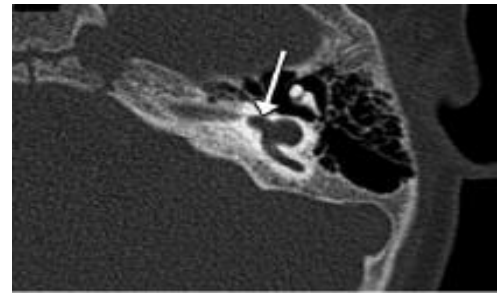


Figura 11 Hipoplasia coclear tipo II^[7]

Hipoplasia coclear tipo III

A cóclea é caracterizada por apresentar menos de 2 voltas com o modíolo curto e os septos interesculares mais reduzidos. A sua arquitetura interna como externa é normal, com menor número de voltas e com dimensões mais reduzidas. O vestíbulo e os canais semicirculares habitualmente são hipoplásicos.

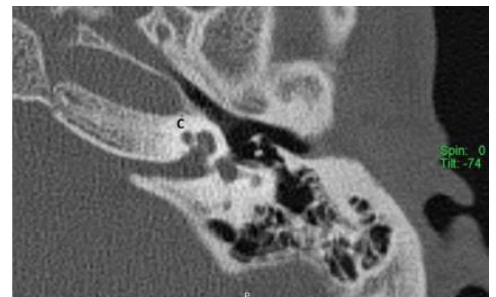


Figura 12 Hipoplasia coclear tipo III^[9]

Hipoplasia coclear tipo IV

A cóclea apresenta um giro basal normal com os giros médio e apical gravemente hipoplásicos e localizados numa posição mais medial e anterior.



Figura 13 Hipoplasia coclear tipo IV^[9]

Diagnóstico

Para classificar os doentes com malformações auditivas e tratá-los de forma eficaz, é necessário o conhecimento preciso e a descrição detalhada da malformação.^[6] A avaliação por imagem do osso temporal fornece dados importantes para os possíveis candidatos ao implante coclear, como a permeabilidade do lúmen coclear, a presença ou ausência do nervo coclear, a presença de malformações do ouvido interno e a anatomia do nervo facial. Essa avaliação também influencia a técnica cirúrgica e a escolha do tipo de feixe de elétrodos a ser utilizado.^[14]

A (TC) e a RM desempenham um papel crucial na caracterização das malformações. A (RM) é o método de imagem mais indicado para o diagnóstico de anomalias nos tecidos moles do ouvido interno comparado com a (TC). A RM com imagens ponderadas em T2 proporciona uma excelente visualização do labirinto membranoso, do saco endolinfático, do nervo coclear, do nervo facial e vestibular e do sistema nervoso central.^[15] Os dois principais motivos para o pedido de uma RM são: caracterização do conteúdo da cóclea, identificação de uma anomalia não óssea da cóclea malformada e identificação das estruturas nervosas.^[16]

A TC é importante na avaliação da parte óssea da cápsula ótica. A TC não é capaz de mostrar o nervo coclear, contudo, a estenose do canal do auditivo interno pode predizer indiretamente a aplasia do nervo.^[15]

No entanto, a TC do osso temporal continua a ser a modalidade de escolha para detetar malformações do ouvido. Em casos duvidosos, como com um canal auditivo interno estenótico ou uma cóclea hipoplásica, a RM deve complementar os achados tomográficos e verificar a existência do nervo auditivo. Como resultado, a RM tem-se demonstrado fundamental na identificação da ossificação precoce das anomalias do labirinto e da presença ou da ausência do nervo coclear.^{[16][17]}

Comparando as anomalias identificadas por TC em comparação com RM de alta resolução com reconstrução 3D, a TC diagnostica 88% das alterações do vestíbulo, 42% das alterações cocleares, 35% do modíolo, 6% no saco endolinfático e 100% das anomalias do ducto endolinfático.

A RM em T2 3DFT fornece a melhor definição e a mais alta resolução para estudar as estruturas do ouvido interno.

Os implantes Cocleares no tratamento da Surdez

A surdez é uma entidade clínica muito complexa em termos clínicos e etiológicos, que exige reabilitação precoce.

Antigamente, as malformações da cóclea eram consideradas uma contraindicação para o implante coclear (IC), devido a várias preocupações como a correta inserção do eletrodo, a estabilidade da matriz, a existência ou não do nervo coclear, que poderiam impedir a percepção auditiva após a cirurgia.^[18]

Avanços das técnicas cirúrgicas, dos dispositivos cocleares como também das técnicas de imagem, viabilizaram o implante coclear como um sucesso nas malformações da cóclea. Mangabeira-Albernaz foi o primeiro a realizar o IC com sucesso num caso de uma cóclea malformada.^[12] Os IC melhoraram o seu desempenho ao longo do tempo, até ao ponto que é considerado o tratamento padrão nas crianças com surdez severa a profunda.

A avaliação dos candidatos ao IC é um processo multidisciplinar que inclui um médico otorrinolaringologista, audiologista, psicólogo e um assistente social para orientar as necessidades psicossociais familiares.^[19]

O tratamento deve ser realizado numa unidade de saúde com consulta de especialidade hospitalar de implantes cocleares, após a decisão com uma equipa multidisciplinar. Os candidatos para tratamento com implantes cocleares devem realizar a profilaxia da meningite.^[20, 21]

Após a implantação coclear, o processo de reabilitação deve ser iniciado cerca de 4 semanas depois da cirurgia, com a ativação do implante coclear, devendo ser avaliadas periodicamente 3,6 e 12 meses e depois, anualmente.

Cerca de 30% das crianças com surdez neurosensorial apresentam deficiências adicionais, como o atrasado no seu desenvolvimento, autismo, défice de atenção, distúrbios hiperativos ou paralisia cerebral. Crianças com deficiências adicionais estão associadas a um desempenho inferior, podendo ser consideradas contraindicações relativas para a implantação coclear. Nestes casos deve ser feita uma avaliação individual da situação, do contexto sociofamiliar e da relação benefício/risco do procedimento.^{[19][22]}

Como contraindicações absolutas para o tratamento com o implante coclear são todas as situações que não exista cóclea, as situações em que não exista nervo auditivo ou

existam lesões severas da via auditiva central ou as situações em que a ossificação completa da cóclea impeça a possibilidade de inserção do implanta na cóclea.^[23]

Ainda não existem critérios consensuais tais como: idade mínima aceite para a implantação coclear ou um critério audiológico mínimo para indicar a implantação coclear. Todavia, é consensual que nos casos de surdez profunda a implantação deve ser o mais precoce possível e que existem maiores benefícios quando o tempo entre a surdez e a implantação coclear é menor.^[24]

Conclusão

A perda auditiva é uma deficiência com elevado impacto no dia-a-dia das pessoas. O estudo das malformações do ouvido tornou-se crucial para um diagnóstico clínico mais preciso e para um tratamento mais eficaz, de forma a melhorar o prognóstico do desenvolvimento linguístico, cognitivo e social.

O sucesso do tratamento da surdez com IC não é consensual, a melhoria da audição após o implante coclear é variável de caso a caso. Alguns fatores podem influenciar como: a idade da implantação (quanto mais cedo, melhor o prognóstico)^[19], a duração da surdez antes do IC, a estimativa auditiva antes da colocação do IC, a motivação e o empenho na reabilitação auditiva do próprio e da sua família. A garantia dos benefícios da implantação coclear é suportada por um trabalho multidisciplinar – médico otorrinolaringologista, terapeuta da fala, psicólogo, audiolologista, entre outros. No entanto, é importante realçar que o implante coclear não cura a surdez.

Agradecimentos

Agradeço ao Dr. David Coutinho por todos os conhecimentos científicos que me transmitiu, pela sua disponibilidade e apoio.

Agradeço ao meu tutor, o Dr. Marco Simão, e ao Professor Doutor Óscar Dias, pela disponibilidade e colaboração, e ainda à Clínica Universitária de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Lisboa.

Bibliografia

1. Casale, J. e Murr, N. Physiology, Cochlear Function. StatPearls Publishing.
2. Direção-Geral da Saúde (2017) Rastreio e Tratamento da Surdez com Implantes Cocleares em Idade Pediátrica. 2017. <https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas/norma-n-0182015-de-1122015-pdf.aspx>.
3. Evans, M.G. e Kros, C.J. The cochlea--new insights into the conversion of sound into electrical signals. *The Journal of physiology*, 576, 3–5.
4. Sadler, T.W. Medical Embryology - 12th Edition. *12th Edition*, 53, 1689–1699.
5. Moore, K.L., Persaud, T.V.N. e Torchia, M.G. The developing human : clinically oriented embryology. 10th ed., Philadelphia, PA.
6. Bartel-Friedrich, S. e Wulke, C. Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS current topics in otorhinolaryngology, head and neck surgery*, 6, Doc05.
7. Mazón, M., Pont, E., Montoya-filardi, A. e Más-estellés, J.C.F. (2016) Malformaciones del oído interno : una aproximación diagnóstica práctica. 2016.
8. Ozgen, B., Oguz, K.K., Atas, A. e Sennaroglu, L. Complete Labyrinthine Aplasia: Clinical and Radiologic Findings with Review of the Literature. *American Journal of Neuroradiology*, 30, 774–780.
9. Sennaroglu, L. e Bajin, M.D. Classification and current management of inner ear malformations. *Balkan Medical Journal*, 34, 397–411.
10. Yiin, R.S.Z., Tang, P.H. e Tan, T.Y. Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone. *British Journal of Radiology*, 84, 859–863.
11. Lesperance, M.M. e Flint, P.W. Cummings Pediatric Otolaryngology. Elsevier Health Sciences.
12. Sennaroglu, L. e Saatci, I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations. *The Laryngoscope*, 112, 2230–2241.
13. Sennaroglu, L. e Bajin, M.D. Incomplete partition type III: A rare and difficult cochlear implant surgical indication. *Auris Nasus Larynx*, 45, 26–32.
14. Foco, D.E.M. Perda auditiva neurosensorial: diagnóstico radiológico. *Revista da Associação Médica Brasileira*, 58, 519–525.
15. Trimble, K., Blaser, S., James, A.L. e Papsin, B.C. Computed Tomography and/or Magnetic Resonance Imaging Before Pediatric Cochlear Implantation? Developing an Investigative Strategy. *Otology & Neurotology*, 28, 317–324.
16. Jallu, A.S., Jehangir, M., Ul Hamid, W. e Pampori, R.A. Imaging Evaluation of Pediatric Sensorineural Hearing Loss in Potential Candidates for Cochlear Implantation. *Indian journal of otolaryngology and head and neck surgery : official publication of the Association of Otolaryngologists of India*, 67, 341–6.
17. Pakdaman, M.N., Herrmann, B.S., Curtin, H.D., Van Beek-King, J. e Lee, D.J. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy: A systematic review. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 146, 180–190.
18. Saikawa, E., Takano, K., Ogasawara, N., Tsubomatsu, C., Takahashi, N., Shirasaki, H., et al Cochlear Implantation in Children with Cochlear Malformation. *Advances in oto-rhino-laryngology*, 77, 7–11.
19. Review, T.V. Cochlear Implantation for Children and Adult with Hearing Loss and Multiple ... 1, 390–404.
20. Kahue, C.N., Sweeney, A.D., Carlson, M.L. e Haynes, D.S. Vaccination recommendations and risk of meningitis following cochlear implantation. *Current Opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, 22, 359–366.
21. Ramsden, J.D., Gordon, K., Aschendorff, A., Borucki, L., Bunne, M., Burdo, S., et al. European bilateral pediatric cochlear implant forum consensus statement. *Otology and Neurotology*, 33, 561–565.
22. Martin, J. e Raine, C.H. Quality standards for cochlear implantation in children and young adults. *Cochlear Implants International*, 14, S13–S20.
23. V., V., A., B., M., G., F., M., B., B., S., B., et al. Pediatric cochlear implantation: An update. *Italian Journal of Pediatrics*, 40, 72.
24. Forli, F., Arslan, E., Bellelli, S., Burdo, S., Mancini, P., Martini, A., et al. Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the cochlear implant procedure in paediatric patients. *Acta otorhinolaryngologica Italica : organo ufficiale della Societa italiana di otorinolaringologia e chirurgia cervico-facciale*, 31, 281–98.
23. Forli, F., Arslan, E., Bellelli, S., Burdo, S., Mancini, P., Martini, A., et al. Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the cochlear implant procedure in paediatric patients. *Acta otorhinolaryngologica Italica : organo ufficiale della Societa italiana di otorinolaringologia e chirurgia cervico-facciale*, 31, 281–98.